

Ekstrapontin myelinolizis (olgu sunumu)

Betigül Yürüten, Figen Güney

Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, Konya

Amaç: Hipo ve hiper osmolaritenin hızlı düzeltilmesi santral sinir sisteminde, özellikle ponsta fokal demiyelinizasyona neden olabilir. Bu makalede pons dışında demiyelinizasyonu gelişen bir hasta sunuldu ve ilgili literatür gözden geçirildi. **Olgu sunumu:** Elli iki yaşındaki erkek hasta, acil servise komada geldi. Kronik böbrek yetmezliği olan hastanın kan sodyum düzeyi 108 mEq/L idi. Sodyumun 24 saat içinde normale döndürülmesinden sonra tüm ekstremitelerde rijidite gelişti ve bilinç düzelmedi. Kranial manyetik rezonans görüntüleme ile bilateral nükleus kaudatus ve lentiformiste demiyelinize lezyonlar saptandı. Hasta yatışının 15. gününde eksitus oldu. **Sonuç:** Santral pontin ve ekstrapontin demiyelinizasyonu önlemek için elektrolit bozukluğunu yavaş düzeltmek gereklidir.

Anahtar kelimeler: Pontin myelinolizis, ekstrapontin myelinolizis, hiponatremi

Extrapontine myelinolysis

Objective: The aggressive improvement of hypo and hyper osmolarity may cause focal demyelination in central nervous system, especially in the pons. Here, we represented a patient with extrapontine myelinolysis and reviewed the literature. **Case report:** A 52 years old man came to the emergency service in coma. He had chronic renal insufficiency and blood sodium level was 108 mEq/L. After the sodium level was corrected quickly (in 24 hours) it appeared rigidity in all four limbs and consciousness did not recover. Cranial magnetic resonance imaging showed demyelinated lesions in nucleus caudatus and lentiformis bilaterally. He became exitus after 15 days. **Conclusion:** It is necessary to improve the electrolyte imbalance slowly to prevent the central pontine and extrapontine myelinolysis.

Key words: Pontine myelinolysis, extrapontine myelinolysis, hyponatremia

Genel Tıp Derg 2004;14(1):23-25

1959'da Adams ve arkadaşları alkol bağımlılığı ya da malnutrisyonu olan dört hastada ponsun santral bölümünde myelin kaybı geliştiğini rapor ettiler. Santral ponsta izole, simetrik demiyelinize fokus için santral pontin myelinolizis (SPM) terimini kullandılar (1). Daha sonraları beynin diğer bölgelerinde özellikle talamus, globus pallidus, putamen ve korpus genikulatum lateralede ve serebellumun beyaz cevherindeki benzer histolojideki simetrik lezyonlar ekstrapontin myelinolizis (EPM) olarak adlandırılmıştır. Ekstrapontin myelinolizis santral pontin myelinolizis

ile birlikte ya da izole olarak görülebilir (2). Santral pontin myelinolizisli hastaların % 10'unda ekstrapontin myelinolizis de görüldüğü rapor edilmiştir (3).

Başlangıçta alkolizm ve kronik nutrisyonel defekt SPM ve EPM'in nedeni olarak düşünülmüştür. Daha sonraları hiponatremiye ve hiponatreminin hızlı düzeltilmesi sonucu gelişen hipernatremiye bağlı olduğu ileri sürülmüştür (4). Klinik belirtiler 7 gün içinde ortaya çıkar ve prognozu kötüdür (5).

Olgu sunumu

Elli iki yaşında erkek hasta, ani bilinç kaybı ile acil polikliniğine getirildi. 2 gün önce bulantı, kusma, yaygın halsizlik, çok idrara çıkma nedeniyle başka bir hastanede yatırılarak takip edilen hasta, yatışının

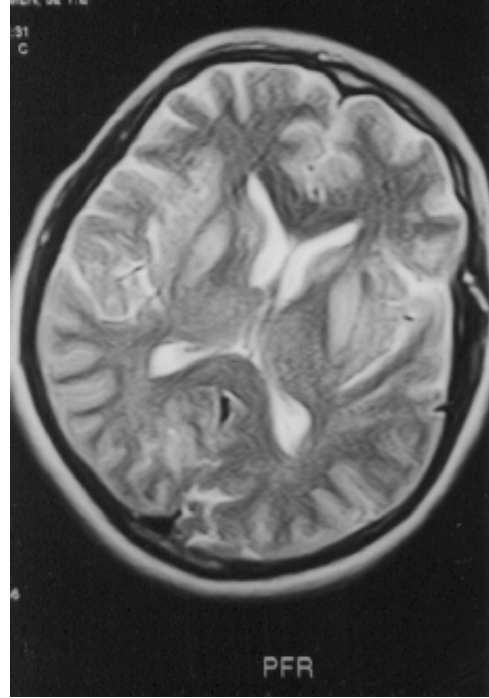
Yazışma adresi: Prof.Dr.Betigül Yürüten, Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, Konya.

e-posta: betirose@yahoo.com

2. günü 3-4 dakika süreli jeneralize tonik-klonik nöbet geçirmiş, ardından şuuru açılmayan hasta fakültemize sevk edilmiş. Öz geçmişinde 18 yıldır hipertansiyonu olduğu ve 18 yıl önce sol nefrolithiazis nedeniyle nefrektomi yapıldığı öğrenildi. 2 aydır da kronik böbrek yetmezliği nedeniyle takip edildiği ve spironolakton 50 mg + hydrochlorothiazide 50 mg tablet aldığı tespit edildi. Fizik muayenesinde TA:190/90 mmHg, nabız 112/dk idi. Ateşi normal sınırlardaydı. Nörolojik muayenesinde; bilinç somnolans durumundaydı, meningeal irritasyon bulgusu yoktu. Pupillalar normoizokorik, ışık refleksi iki yanlı alınıyordu. Fundus muayenesinde hipertansif retinopati ile uyumlu bulgular vardı. Kas tonusu normal, kas gücü tüm ekstremitelerde yerçekimine karşı koyabilecek düzeydeydi. Derin tendon refleksleri normoaktif, karın cildi refleksi alınıyordu, patolojik refleks yoktu. Laboratuvar incelemesinde; üre: 129 mg/dl (10-50), kreatinin: 3.4 (0.8-1.2) mg/dl, sodyum: 108 (135-147) mEq/L idi. Akut dönem beyin tomografisinde herhangi bir patoloji saptanmadı. Bu bulgularla kronik böbrek yetmezliği tanısıyla dahiliye servisine yatırılan hastanın antihipertansif tedavi ile tansiyonu regüle edildi. Destekleyici tedavi ile Na kan değeri 24 saat içinde 135 mEq/L'ye yükselmişti. 1 hafta içinde üre ve kreatinin değerleri de normal sınırlara gelen hastanın kliniğinde bir düzelme olmaması üzerine nöroloji konsultasyonu ile tekrarlanan nörolojik muayenesinde kas tonusu tüm ekstremitelerde rijidite şeklinde artmıştı. Bunun üzerine kranial manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile incelendi. Kranial MRG'de T2 ağırlıklı kesitlerde bilateral lentiform nükleus ve kaudat nükleusta hiperintens görünüm tespit edildi (Şekil). Ekstrapontin myelinolizis tanısıyla nöroloji kliniğine nakledilen hastanın üre ve elektrolit değerleri normal seyretmesine deksametazon 24 mg/gün başlanmasına rağmen kliniğinde düzelme olmadı ve yatışının 15. gününde exitus oldu.

Tartışma

Santral pontin ve ekstrapontin myelinolizis genellikle hiponatreminin hızlı düzeltilmesinin bir komplikasyonu olarak ortaya çıkar (4). Semptomatik akut hiponatremide total günlük düzeltme 8 mmol/L/gün'ün üzerine çıkılmadığı takdirde, başlangıç düzeltme hızı birkaç saat boyunca 1-2



Şekil. T2 ağırlıklı MRG

mmol/L/saat olabilir. SPM/EPM riskinin düzeltme hızı 10-15 mmol/L/gün'ü aştığında en fazla olduğu anlaşılmaktadır (5). Literatürde hiponatreminin hızlı düzeltilmesi ile ortaya çıkan birçok SPM/EPM olgusu bildirilmiştir (4). Bununla birlikte literatürde yavaş ve dikkatli düzeltmeye rağmen SPM/EPM gelişen olgular da mevcuttur (6).

Deneysel çalışmalarda kronik hiponatremik ratların serum sodyum düzeylerinin 20-25 mEq/L/24 saat hızında düzeltilmesiyle % 90'ında pons, bazal ganglionlar, internal kapsül, serebellum, korpus striatumda demyelinizan lezyonlar geliştiği gösterilmiştir (7). Bizim hastamızda da serum sodyum seviyesinin hızlı düzeltildiği (27 mEq/L/24 saat) anlaşılmaktadır ve bu durum mevcut klinik tabloyu izah edebilir. Hiponatreminin hızlı düzeltilmesi dışında birçok hastalık SPM/EPM tablosuna yol açabilir. Bu hastalıklar kronik alkolizm, pulmoner enfeksiyonlar, akciğer ve gastrointestinal sistem tümörleri, hepatik hastalıklar ve üremi olarak özetlenebilir (8).

Klinik belirtiler elektrolit bozukluğu düzeltilmesinden 2-7 gün sonra ortaya çıkar ve SPM'de progresif letarji, kuadriparezi, dizartri, oftalmopleji, disfazi, ataksi ve refleks değişiklikleri ortaya çıkabilir. EPM'de ise akinezi, ataksi, katotoni,

koreatetoz, dişli çark rijiditesi, disoryantasyon, dizartri, distoni, ekstrapiramidal belirtiler, emosyonel labilite, yürüyüş bozukluğu, hareket bozuklukları, myoklonus, myokimi, parkinsonizm, rijidite ve tremor gibi klinik belirtiler ön plandadır. Hastamızda da rijidite hiponatreminin düzeltilmesinden 1 hafta sonra gelişmiştir (5).

Demyelinizasyon beyin tomografisinde (BT) santral ponsta ya da ekstrapontin lokalizasyonlarda yoğunluk azalması olarak görülür. Yine de BT'de hastalığın gerçek boyutları ortaya konmayabilir. MRG'de akut demyelinizan lezyonlar T1 ağırlıklı görüntülerde simetrik ve hipointenstir; subakut evrede muhtemelen endotelyal hasarın neden olduğu mikro hemorajilerin mevcudiyeti nedeniyle, T2 ağırlıklı görüntülerde hiperintens hale gelirler (5). MRG bulguları klinik tablo ile tamamen korele değildir. Hastalığın erken döneminde BT ve MRG'de demyelinize alanlar 1-2 hafta sonrasına kadar görülmeyebilir. Teşhisi doğrulamak için şüpheli vakalarda görüntüleme 10-14 gün sonra tekrarlanmalıdır (8).

Literatüre göre prognoz kötüdür. İlk 2 hafta içinde mortalite % 50, 6 ay içinde de % 90 olarak bildirilmiştir (2).

Kaynaklar

1. Bernsen HJ, Prick MJ. Improvement of central pontine myelinolysis as demonstrated by repeated magnetic resonance imaging in a patient without evidence of hyponatremia. *Acta Neurol Belg* 1999;99:189-93.
2. Menger H, Jörg J. Outcome of central pontine and extrapontine myelinolysis (n=44). *J Neurol* 1999;246:700-5.
3. Seiser A, Schwarz S, Aichinger-Steiner MM, Funk G, Schnider P, Brainin M. Parkinsonism and dystonia in central pontine and extrapontine myelinolysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;65:119-21.
4. Chalela J, Kattah J. Catotonia due to central pontine and extrapontine myelinolysis: Case report. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999; 67: 692-3.
5. Brown WD. Osmotic demyelinizasyon bozuklukları: Santral pontin ve ekstrapontin myelinolizis. *Curr Opin Neurol* 2001;2:13-9.
6. Leens C, Mukendi R, Foret F, Hacourt A, Devuyst O, Colin IM. Central and extrapontine myelinolysis in a patient in spite of a careful correction of hyponatremia. *Clin Nephrol* 2001;248-53.
7. Lien YH, Shapiro JJ, Chan L. Study of brain electrolytes and organic osmolytes during correction of chronic hyponatremia. Implications for the pathogenesis of central pontine myelinolysis. *J Clin Invest* 1991;88:303-9.
8. Lampl C, Yazdi K. Central pontine myelinolysis. *Eur Neurol* 2002;47:3-10.